Aus der Universitäts-Hautklinik zu Marburg.
(Direktor: Professor Dr. A. Ruete.)

Ueber Purpura annularis teleangiektodes Majocchi unter Berücksichtigung eines Falles.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe einer Hohen Medizinischen Fakultät der Philipps-Universität zu Marburg

vorgelegt von

Jacob Jacobi
aus Mornshausen, Kreis Biedenkopf.

MARBURG a. L.
1927.

Buchdruckerei Julius Schröder, Kirchhain, (Bez. Kassel)

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556027_0053

Unter Purpura verstehen wir Hautblutungen, die zusammen mit Haemophilie, Skorbut und Möller-Barlow'scher Krankheit zur Gruppe der haemorrhagischen Diathesen gerechnet werden. Diese letzteren lassen sich leicht von den Purpuraformen abgrenzen; bei der Haemophilie handelt es sich um eine angeborene, vererbbare Neigung zu schwer stillbaren Blutungen, deren Aetiologie noch unklar ist. Der Skorbut der Erwachsenen und der Säuglingsskorbut oder Möller-Barlow'sche Krankheit beruhen auf einem Mangel an Vitamin C.

Die verschiedenen Purpura-Erkrankungen werden eingeteilt in primäre, essentielle oder idiopathische Formen, die als besondere Krankheiten aufzufassen sind, und in sekundäre symptomatische Formen, die bei schweren Anaemien, akuten Leukämien, septischen Erkrankungen, Nierenerkrankungen, Kachexie, akuten Exanthemen, Vergiftungen sich entwickeln können.

Unter den essentiellen Purpuraformen nimmt die Werlhof-Hayemsche Krankheit eine besondere Stellung ein; von Denys, Bensaude und Rivet wurde eine außerordentlich starke Verminderung, ja vollständiges Fehlen der Thrombocyten festgestellt, weshalb Frank die Erkrankung als essentielle Thrombopenie bezeichnete. Nach Naegeli sind die scheinbar primär auftretenden Formen der Purpura und des Morbus Werlhof durch septische Infektionen bedingt; er nimmt an, daß die Leukopenie und die Thrombopenie Folgen der Sepsis sind, und daß eine Intoxikation des Knochenmarkes die Veränderungen des Blutbildes hervorruft. Andere idiopathische Purpuraformen, die unter geringem Fieber und eventuellen Gelenkbeschwerden sich entwickeln, weshalb sie auch als anaphylaktoide Purpura bezeichnet werden (Rosenow), gehen ohne oder nur mit ganz geringgradiger Verminderung der Blutplättchen einher, irgendwelche morphologische Veränderungen des Blutbildes sind nicht nachzuweisen.

Zu diesen anaphylaktoiden Purpuraformen gehören die Purpura simplex, die Purpura oder Peliosis rheumatica (Schönlein) und die Purpura abdominalis (Henoch).

Bei der Purpura simplex treten kleine punktförmige Hautblutungen besonders an den unteren Extremitäten auf, die in den meisten Fällen ohne Therapie in kurzer Zeit verschwinden; bei einer Mitbeteiligung der Gelenke sprechen wir von Purpura rheumatica.

Die Henoch'sche Purpura, akut verlaufend als Purpura fulminans bezeichnet, tritt vorwiegend im Kindesalter auf; außer der Haut werden auch die Schleimhäute des Verdauungskanals befallen.

Vollkommen hiervon zu trennen sind die Fälle von Purpura senilis, Hautblutungen im Greisenalter, die durch arteriosklerotische Veränderungen der Kapillaren bedingt sind.

Unter dem Namen Purpura annularis teleangiektodes beschrieb Majocchi im Jahre 1896 eine seltene Purpuraerkrankung, die sich von den erwähnten Formen in verschiedener Hinsicht unterscheidet.

Ohne nennenswerte subjektive Beschwerden entstehen an symmetrischen Körperstellen, vorwiegend der unteren Extremitäten, in naher Beziehung zu den Haarfollikeln, punkt- und linsenförmige, auch unregelmäßig begrenzte rosarote bis lividrote Flecke, die sich aus einzelnen Fleckchen bis zu Stecknadelkopfgröße zusammensetzen. Eine Infiltration ist meist nicht vorhanden. Bei Lupenbetrachtung zeigen sich deutliche Gefäßerweiterungen, bei Druck mit einem Glasspatel zeigen die Flecke im allgemeinen keine Veränderung des Farbentones.

Unter langsamer zentrifugaler Zunahme der Flecke und zentraler Rückbildung entstehen Ringformen. Nach verschieden langer Dauer verwandeln sich die Haemorrhagien innerhalb der annulären Figuren in bräunlich-gelb pigmentierte Flecke, nehmen nach einiger Zeit einen gleichmäßig gelben Ton an und verschwinden schließlich vollkommen.

Noch während des Vorhandenseins der Pigmentationsflecke oder nach ihrem Verschwinden werden die Haare farblos und atrophieren unter gleichzeitiger Abflachung der Follikelmündung, nach einigen Monaten sind in den meisten Fällen Haare und Follikel vollkommen verschwunden. Die Haut innerhalb der Ringformen erscheint dann gegenüber der normalen Haut dünner, konsistenter und glänzender und ist von vielen kleinsten Furchen durchzogen.

Majocchi unterscheidet drei Stadien der Erkrankung:

1. Ein teleangiektatisches Stadium,
2. ein haemorrhagisches Pigmentationsstadium,
3. ein atrophisches Stadium.

Zuerst kommt es zur Ausbildung von Kapillarektasien, die sich als rosarote punktförmige oder unregelmäßig gestaltete Flecke manifestieren, die kurze Verästelungen zeigen. Gleichzeitig oder kurze Zeit nach dem Auftreten der Kapillarektasien entwickeln sich Haemorrhagien, die ihren Ausgang von den kapillären Ektasien nehmen. Die Haemorrhagien sitzen im Gegensatz zu anderen Purpuraerkrankungen beständig in der Oberfläche, auffallend ist auch die langsame Entwicklung und das lange Bestehenbleiben des Farbentones der Blutflecke. Die Dauer des haemorrhagischen Pigmentationsstadiums ist individuell und auch für die einzelnen Herde bei demselben Individuum ver-

schieden. Nach längerer oder kürzerer Dauer dieses zweiten Stadiums geht die Erkrankung in das dritte, atrophische Stadium über.

Je nach dem Alter des Patienten können sich sowohl klinisch als auch pathologisch-anatomisch Variationen zeigen; Majocchi beobachtete einen Fall bei einem Säugling, wo die Erkrankung einen rapiden Verlauf nahm, er erklärt dieses abweichende Verhalten durch eine verminderte Widerstandsfähigkeit der Haut.

Histologisch fand Majocchi: Verdünnung sämtlicher Schichten der Epidermis, besonders im Bereich der annulären Flecke mit geringerer Leukocyteneinwanderung, Follikel größtenteils atrophisch, perivasale Infiltration aus mononucleären Leukocyten, Rundzellen und spärlichen Mastzellen, Wucherungen des Endothels, Endarteriitis obliterans in der Haut der atrophischen Partien, kleinste kapilläre und präkapilläre Ektasien mit nachfolgender Aneurysmenbildung, Haemorrhagien in den oberen Schichten der Epidermis, hyaline Degeneration der glatten Muskelfasern.

Diese Befunde Majocchis sind von späteren Autoren bestätigt und teilweise ergänzt worden. Fast in allen Fällen wurden endarteritische Veränderungen gefunden, die zur Obliteration der Hautarterien führten.

Nach G a n s zeigen im Beginn der Erkrankung, während des teleangiektatischen Stadiums die oberen Hautschichten keine nennenswerten Veränderungen, in der papillären und subpapillären Zone sind dagegen die Kapillaren prall gefüllt und teilweise varikös erweitert. Um die erweiterten Gefäße bilden sich Zellinfiltrate, die vorwiegend aus Lymphozyten, weniger aus Leukozyten und wuchernden Bindegewebszellen bestehen. Die Gefäßwände erscheinen intakt, die vereinzelt zwischen den perivasal angehäuften Zellen eingelagerten roten Blutkörperchen können nur auf dem Wege der Diapedese hierhergelangt sein.

V i g n o l o - L u t a t i fand an den varikösen Erweiterungen der Hautarterien eine Lockerung der Adventitia.

Im weiteren Verlauf der Erkrankung treten Schädigungen der Gefäßwände, besonders Verdickung derselben ein, die perivaskulären Zellinfiltrationen sind stellenweise so hochgradig, daß sie den Eindruck eines chronischen Infiltrationsprozesses erwecken (Kyrle). Gleichzeitig mit dem vermehrten Auftreten der Haemorrhagien lassen sich stärkere Ansammlungen der Blutkörperchen innerhalb der Gefäße und stärkere Veränderungen der Gefäße selbst nachweisen; es kommt teilweise zu so hochgradiger Wucherung der Intima, daß ein Gefäßquerschnitt nicht mehr festzustellen ist.

Majocchi fand in diesem Stadium hyaline Degeneration der Gefäßwand, vor allem der Muscularis, Auflockerung der elastischen Fasern der Media, besonders im Bereich der varikös erweiterten Kapillaren.

Nach Pasini können die Gefäßveränderungen so hohe Grade erreichen, daß eine Unterscheidung zwischen Arterie und Vene nicht mehr möglich ist.

Je nachdem ob es sich um teleangiektatische oder haemorrhagisch-atrophische Herde handelt, sind die Epidermisschichten von normaler Dicke oder bis zum völligen Schwund der Epithelleisten verdünnt; die Grenze zwischen Epidermis und Cutis verläuft dann fast gradlinig. Bei abnormer Lokalisation der Erkrankung können auch histologische Unterschiede im Vergleich zu den Fällen mit typischer Lokalisation vorhanden sein. Majocchi beobachtete einen Fall, in dem ausschließlich der Rumpf von der Affektion befallen war; hier fehlte Endarteriitis obliterans, eine hyaline Degeneration der Muskelfasern war nicht nachweisbar.

Pathogenese.

Im Beginn der Erkrankung finden sich nur geringfügige Zellinfiltrate mit vereinzelten roten Blutkörperchen in der Umgebung der varicös erweiterten Kapillaren, erst mit dem Erscheinen der Haemorrhagien machen sich stärkere Veränderungen im Gewebe bemerkbar. Es kommt zur Wucherung der Intima der kleinen Arterien, die einen so hohen Grad erreicht, daß völliger Verschluß des Gefäßlumens eintritt.

Nach Majocchi entsteht durch die trophischen Störungen oberhalb der Obturationsstelle eine degenerative Erweichung der arteriellen Schichten, besonders der Media, in Form der hyalinen Degeneration. Die oberflächlichen und teilweise auch die tieferen Kapillaren werden durch das hinter der Obturationsstelle angestaute Blut dilatiert, je nach dem Druck im Inneren der Kapillaren und dem Grade der degenerativen Erweichung kommt es zur Ektasie bezw. Ruptur der Blutgefäße. Gleichzeitig entwickelt sich eine Stauung in den Venen und Lymphgefäßen um die obliterierten Kapillaren, durch die Erweiterung der Lymphspalten kommt es zur Dehnung der kollagenen und elastischen Fasern, die glatten Muskeln werden von dem umgebenden Bindegewebe losgelöst und die einzelnen Muskelfasern auseinandergedrängt.

Der anfänglichen durch die Gefäßobliteration bedingten Ernährungsstörung folgt für einige Zeit stärkere Durchblutung des Gewebes; es kommt zur Proliferation der fixen Zellen des Coriums, Umbildung in collagene Fasern und Retraktion des Bindegewebes.

Während der Resorption der Haemorrhagien bleibt für einige Zeit Pigment im Bindegewebe zurück, wodurch sich der charakteristische gelbliche Farbton innerhalb der Ringformen erklären läßt.

Die Endarteriitis obliterans und die sich anschließenden Veränderungen des Bindegewebes und der Muskeln haben eine Sklerose des Coriums und des Panniculus adiposus zur Folge. Hierdurch entsteht sekundär Atrophie der Haut an den Stellen, wo sich vorher die haemorrhagisch-teleangiektatischen Flecke befanden.

Aetiologie.

Nach Majocchi ist die Ursache der Erkrankung in einer primären Unordnung der vasomotorischen Zentren oder der vasomotorischen Fasern, die auf den Gefäßwänden verlaufen, zu suchen. Nach mehr oder weniger starker Herabsetzung des Gefäßtonus können durch Verlangsamung des Blutkreislaufes sich Gefäßerweiterungen und Gefäßrupturen mit nachfolgenden Haemorrhagien entwickeln.

Auch Brandweiner nimmt an, daß die Erkrankung auf vasomotorisch-trophischen Störungen beruht; nach ihm sollen leichte Traumen die unmittelbare Veranlassung zur Entstehung der primären Veränderungen sein. Durch Kratzen mit einem Holzspatel konnte er auf der scheinbar normalen Haut Haemorrhagien hervorrufen. Durch diese Traumen allein lassen sich aber die Krankheitserscheinungen nicht erklären, sondern es muß noch eine Disposition vorhanden sein — „eine periphere vasomotorisch-trophische Labilität".

Bei seinen späteren Untersuchungen konnte Majocchi feststellen, daß die Endarteriitis obliterans den anderen trophischen und vasomotorischen Störungen vorausgeht. Sie würde also nicht durch die neuropathische Theorie zu erklären sein. Majocchi glaubt deshalb, die Hypothese der neuropathischen Genese nicht in vollem Umfange anwenden zu können; doch lassen sich durch die neuropathische Theorie und die Annahme einer Autointoxikation einige Erscheinungen von Ernährungsstörungen erklären, klinisch läßt sich aber nicht feststellen, in welchem Umfange die Intoxikation als Ursache der Veränderungen anzusehen ist. Aus den mikroskopischen Veränderungen, den Läsionen und Wucherungen der Gefäßintima läßt sich nur der Schluß ziehen, daß eine noch unbekannte Noxe einen Reiz ausübt und hierdurch die primären endarteriitischen Veränderungen ausgelöst werden.

Nach einzelnen Autoren spielt die Tuberkulose eine gewisse Rolle. Schon Majocchi fand bei verschiedenen seiner Fälle Tuberkulose und auch in späteren Veröffentlichungen wird auf das gleichzeitige Vorhandensein einer Tuberkulose hingewiesen. (Martino, Seegall, Vignolo-Lutati). In manchen Fällen werden die perivaskulären Zellanhäufungen so hochgradig, daß der Eindruck eines chronischen Infiltrationsprozesses hervorgerufen wird; aber neuere Untersuchungen haben ergeben, daß die Annahme einer Beziehung zwischen Purpura annularis teleangiektodes *) und Tuberkulose nicht zu Recht besteht (Kyrle).

Von Lier und Scherber werden infektiöse Prozesse von einer eitrigen Tonsillitis ausgehend, als Ursache der Erkrankung angenommen. Lier erwähnt einen typischen Fall von P. a. t. bei dem die Affektion trotz jeder Behandlung weiter fortschritt, erst nach Entfernung der hypertrophischen Tonsillen, die von multiplen Eiterherden durchsetzt waren, begannen die Purpuraherde abzublassen und zu heilen.

*) Im Folgenden für „Purpura annularis teleangiektodes" = „P.a.t." angewandt.

In den ersten von Majocchi veröffentlichten sieben Fällen betrafen sechs das männliche Geschlecht, weshalb Majocchi dem Geschlecht eine gewisse Rolle zuerkannte. Nach den Angaben in der Literatur ist dies wohl kaum anzunehmen, denn nach den neueren Veröffentlichungen werden beide Geschlechter ungefähr gleichmäßig befallen. Die Erkrankung kann in jedem Alter auftreten, wenn sie auch die mittleren Lebensalter zu bevorzugen scheint.

Gottron und Hirschfeld bringen die P. a. t. in Beziehung zur Polyglobulie. Nach Gottron würde das Fehlen einer erhöhten Zahl von roten Blutkörperchen nicht gegen P. a. t. sprechen, da die Polyglobulie inzwischen schon wieder abgeklungen sein kann.

Differentialdiagnostisch können Purpura simplex, Purpura rheumatica und Erythema multiforme in Frage kommen. Sie zeichnen sich durch plötzliches Auftreten, kurzes Bestehenbleiben und die Häufigkeit der Gelenkbeschwerden aus, während die P. a. t. im allgemeinen einen chronischen verlauf nimmt und nur selten mit Gelenkaffektionen einhergeht.

Die syphilitischen Hautveränderungen können ähnliche Erscheinungen wie die P. a. t. machen. Sie lassen sich durch die histologische Untersuchung aber hiervon trennen. Schon Majocchi legt besonderen Wert darauf, daß die bei der P. a. t. gefundenen arteriellen Veränderungen gar nicht mit den von Syphilis abhängigen zu vergleichen sind. Bei der Endarteriitis obliterans syphilitica besteht fast immer gleichzeitig Periarteriitis bzw. Panarteriitis, bei P. a. t. ist die Adventitia nicht aktiv an dem Prozeß beteiligt. Die Endarteriitis obliterans nimmt ihren Ausgang von der Intima, während bei den syphilitischen Veränderungen stärkere Läsionen der Media vorliegen. Die Gefäßektasien bei P. a. t. sind auf hyaline Degenerationen, besonders der Tunica muscularis zurückzuführen, während die syphilitischen Gefäßerweiterungen stets von einer Endo- und Periarteriitis begleitet sind.

Auch die von Brocq als Erythrodermie pityriasique en plaques disseminées beschriebene Erkrankung kann besonders bei Lokalisation an den unteren Extremitäten ein ganz der P. a. t. gleichendes klinisches Bild hervorrufen. (Gross). Charakteristisch ist nur für die Erythrodermie Brocq die feine kleienförmige Schuppung, während bei P. a. t. nur selten Schuppenbildung beobachtet wurde. Eine histologische Unterscheidung ist leicht möglich; bei der Erythrodermie Brocq findet sich Rundzelleninfiltration, geringe Entzündung ohne wesentliche Beteiligung der Gefäße.

Therapeutisch hat Majocchi in einigen Fällen mit heißen Schwefelbädern Heilung erzielt. Natr. salicylicum wurde erfolglos versucht, Calcium lacticum, Kalzan-Tabletten usw. üben keinen nennenswerten Einfluß aus.

Nach Oppenheim war in einem Falle nach dreimaliger Quarzlichtbestrahlung nach Abklingen des Exanthems die Affektion verschwunden.

Blaschko empfiehlt zur Beseitigung des oft vorhandenen Juckreizes Röntgenbestrahlung, wodurch er verhältnismäßig schnell und leicht Heilung erzielt hat.

Majocchi stellte nach seinen ersten Untersuchungen folgende Allgemeinerscheinungen der Erkrankung fest:

1. Punkt- und linsenförmige, manchmal lineare rosarote, von Kapillarektasien mit nachfolgenden Haemorrhagien gebildete Flecke ohne nennenswerte Infiltration der Haut und gewöhnlich in evidenter Beziehung zu den Haarfollikeln.
2. Langsame Entwicklung und Vermehrung der Eruption.
3. Stete zentrifugale Zunahme der Flecke, daher ihre schöne annuläre Figur.
4. Symmetrische Anordnung der Dermatose.
5. Primärer Sitz an den Extremitäten, besonders den unteren, selten sekundär am Stamm.
6. Gewöhnlich ohne Juckreiz und Störung der Hautsensibilität.
7. Ausgang in geringe Atrophie mit temporärer oder permanenter Alopezie.

Seitdem sind in den verflossenen zwei Jahrzehnten zahlreiche Fälle von P. a. t. veröffentlicht worden, in denen größtenteils dieselben Befunde erhoben wurden. Von verschiedenen Autoren dagegen wurden abweichende Untersuchungsergebnisse gefunden.

Brandweiner weist auf das keineswegs konstante Vorkommen wirklicher Ringformen hin, er spricht von Herden, die annähernde Kreisform zeigen, von „handtellergroßen Flecken", „oftmals irreguläre, nicht scharf begrenzte Flecke, bisweilen von deutlicher Streifenform", weshalb er die Bezeichnung „annularis" als zu eng gewählt ansieht.

In seinen ersten Veröffentlichungen weist Majocchi auf die bilateral-symmetrische Anordnung der Erkrankung unter vorwiegendem Befallensein der unteren Extremitäten hin; er selbst und auch Fanti haben später ein ausschließliches Befallensein des Abdomens festgestellt, von Levin wurde ein Fall beschrieben, in dem Füße und Gesicht von der Affektion betroffen waren. Von anderen Autoren wurde eine vorwiegende Lokalisation am Rumpf gefunden.

Habermann, Mendes da Costa und Wohlstein haben einseitige Lokalisationen der Erkrankung beschrieben. In einem Falle bestand ein kreisrunder Fleck von Fünfmarkstückgröße monatelang isoliert am rechten Unterschenkel. Nach Mendes da Costa waren die Veränderungen jahrelang nur an einem Oberschenkel vorhanden.

Die von Majocchi erwähnte nahe Beziehung der Affektion zu den Haarfollikeln konnte in einigen Fällen nicht nachgewiesen werden.

Von Scherber und Vignolo-Lutati wurden annuläre Läsionen der Wangenschleimhaut gefunden.

Martino erwähnt einen Fall von P. a. t., mit familiär-gichtisch-arthritischer Diathese, bei dem die Erkrankung ein Rezidiv einer vor 5 Jahren überstandenen ganz ähnlichen Affektion darstellt, während von Majocchi anfangs der Erkrankung die Rezidivfähigkeit abgesprochen wurde. 1923 veröffentlichte er selbst einen Fall, bei dem 6 Jahre zuvor dieselbe Affektion bestanden hatte und damals für Lues gehalten worden war.

Ein zeitweiliges Schwinden der Affektion während einer Erkrankung an Typhus wurde von Schildkraut beobachtet.

Von verschiedenen Autoren (Arndt, Michelson und Weiler) wird über stärkeres Jucken berichtet, Alexander, Back, Löwenfeld, Nobl, Wirz haben kleienförmige Schuppung und feinste Schilferung beobachtet, ein Symptom, das von Majocchi nicht erwähnt wird.

Im allgemeinen ist in einigen Monaten nach dem Beginn der Erkrankung Atrophie innerhalb der annulären Flecke nachweisbar, sie kann sogar schon früher erfolgen; nach Scheer war schon nach 3 Wochen Krankheitsdauer Atrophie vorhanden. In einem Falle von Brandweiner fehlten Atrophie und Achromie nach $1^1/_2$-jähriger Beobachtung. Arndt konnte nach 6-jähriger, Lindenheim nach 15-jähriger Krankheitsdauer keine Atrophie feststellen.

Es wird deshalb angenommen, daß zwei Spielarten, die atrophische und die nicht-atrophische Form, nebeneinander vorkommen (Lindenheim).

Die neueren Veröffentlichungen sind zur besseren Orientierung in einer Übersicht zusammengestellt.

Autor	Alter	Geschl.	Lokalisation der Purpura	Dauer der Erkrankung bezw. Beobachtung
Alexander	14	w.	Beide Beine bis zum Lig. Pouparti	5 Jahre
Arndt	54	w.	Untere Extremitäten	1 Jahr
Arndt	42	m.	— —	— —
Back	45	m.	— —	6 Wochen
Bechet	28	m.	— —	— —
Dore	39	m.	— —	1 Monat
Edel	45	w.	Beide Ober- u. Unterschenkel	— —
Fanti	—	—	Ausschließl. Abdomen	— —
Fordyce	38	w.	Abdomen, obere u. untere Extremität	— —
Fordyce	33	w.	— —	3 Monate
Habermann	41	w.	Am linken Unterschenkel kreisrunder Fleck	3 Monate
Levin	24	w.	— —	10 Jahre
Levin	41	m.	Füße und Gesicht	4 Jahre
Lier	—	—	— —	— —
Lindenheim	39	m.	Symmetrisch an den unteren Extremitäten	15 Jahre
Löwenfeld	74	w.	Beide Unterschenkel	— —
Majocchi	24	w.	Untere Extremitäten	6 Monate
Martino	—	—	Untere Extremitäten	— —
Michelson	22	m.	— —	6—8 Monate
Mendes da Costa	—	—	An einem Oberschenkel	jahrelang
Nobl	40	w.	Obere Brust- und Rückengegend, weniger untere Extremitäten	5 Jahre
Nobl	30	m.	— —	— —
Nobl	54	m.	Ober- und Unterschenkel	— —
Paraungian	51	w.	— —	— —
Popper	57	m.	Keine Beziehung zu den Follikeln	— —
Sachs	50	m.	Extremitäten und Stamm	9 Jahre
Scheer	37	m.	Hinter- u. Außenfläche beider Ober- u. Unterarme	
Scheer	—	—	Abdomen, Gesäß, Oberschenkel, Arme	
Seegall	—	m.	Nur am rechten Arm	
Semon	—	—	Beide Beine	6 Monate

Atrophie	And. Erkrankg.	Bemerkungen
ja	—	Leichte Schuppung
—	—	Juckreiz
—	—	Seit 4 Jahren Hb über 100 %; Erythrocyten bis 9 Millionen
—	—	Geringgradige Schuppung
—	—	
—	—	Nur leichte Schuppung
Keine	—	
—	—	
ja	—	
—	—	
—	—	
ja	—	
ja	—	
—	Angina	Nach Entfernung der hypertrophischen mit Eiterherden durchsetzten Tonsillen Heilung
—	Lungenerkrankg.	Neurasthenie
—	—	
ja	—	WaR —, Tbc., Dermographismus, vor 6 Jahren dieselbe Affektion
Keine	Gichtisch-arthrit. Diathese	WaR —, Tbc.-Verdacht. Rezidiv einer ähnl. Erkrankung vor 5 Jahren
ja	—	Starkes Jucken u. Kratzeffekte
—	—	
Nicht ausgesprochen	—	Feinste Schilferung
Keine	Anaemie	
—	—	
—	—	WaR ††, vor 3 Jahren Exanthem
Keine	Tubero-serpiginöses Syphilid	Tubero-serpiginöses Syphilid
—	Gelenkschmerzen	WaR —
ja	Cerebrospinal-syphilis	
ja	—	
—	—	Pirquet †
—	Aorten-Erkrankung	

Autor	Alter	Geschl.	Lokalisation der Purpura	Dauer der Erkrankung bezw. Beobachtung
Scherber	35	w.	Untere Extremitäten, weniger zahlreich an Armen, Stamm u. Wangenschleimhaut	
Schildkraut	41	m.	Untere Extrem., später übr. Körper	
Skomarowsky	2 Fälle			
Tommasi	17	w.	Follikulärer Sitz nicht sicher	
Vignolo-Lutati	24	m.	Vorzugsweise follikulärer Sitz an unt. Extr., annuläre Läsion d. Wangenschleimhaut	8 Monate
Wedrow		—		4 Monate
Wirz	17	w.	Beide Ober- u. Unterschenkel	6 Wochen
Wirz	11	m.	Beide Beine	1½ Jahr
Wise	15	m.	Extremitäten	10 Jahre
Wohlstein	42	m.	Rechter Oberschenkel	5—6 Monate

Im Anschluß daran möchte ich über einen Fall berichten, der an der hiesigen Klinik zur Beobachtung gelangte.

Am 4. Januar 1927 kam der 17-jährige Schneiderlehrling H. zur Kliniksaufnahme. Er gibt an, aus gesunder Familie zu stammen, hat öfters an Halsentzündung gelitten und ist in den letzten Jahren einigemale an Grippe erkrankt.

Vor 7 Jahren haben sich in der Mitte beider Unterschenkel unter geringem Juckreiz ohne vorausgegangenes Trauma braunrote Flecke entwickelt, die sich im Laufe von einigen Wochen peripher vergrößerten.

Von hier aus hat sich die Affektion weiter ausgebreitet, sodaß nach mehreren Monaten beide Beine von der Hüfte bis zur Knöchelgegend mit dicht aneinandergelagerten, teilweise zusammenfließenden ovalen und unregelmäßigen braun-roten Flecken mit hellerem Zentrum bedeckt waren.

Atrophie	And. Erkrankg.	Bemerkungen
—	Oefters Anginen, Gelenkrheum., Vitium cordis	WaR —, Tbc. — Reaktion —, dem Ausbruch der Erkrankung sind Halsschmerzen vorausgegangen, in d. Tonsillen eitriges Sekret
—	—	Während ein. Typhus zeitweiliges Schwinden der Affektion
—	Lungen-Tbc.	Die Erkrankung wird mit toxischen Momenten in Zusammenhang gebracht.
—	—	Tbc-Heredität, WaR —, Hypoglobulie
—	—	
—	—	Pirquet †, WaR —
—	—	Kleienförmige Schuppung
—	—	WaR —, keine Purpuraflecke
ja	Oefters früher Nasenbluten, Gelenkentzündungen, Herzkomplikationen	
ja	—	

Danach hörte der Juckreiz auf, nur bei Witterungswechsel haben die befallenen Stellen von Zeit zu Zeit gejuckt.

Vor einem Vierteljahr sind auch an den Streckseiten beider Unterarme ähnliche Flecke aufgetreten. An der linken Wange hatte sich vor einiger Zeit ein braunroter etwa bohnengroßer Fleck entwickelt, ist aber nach einigen Wochen spurlos verschwunden.

Befund: Kleiner, schwächlicher Patient mit schlecht entwickelter Muskulatur und spärlichem Fettpolster von infantilem Habitus (sekundäre Behaarung fehlt, das Genitale entspricht dem eines 6-jährigen Knaben). Die Zähne sind größtenteils defekt, die Schneidezähne zeigen horizontale Einkerbungen, der Gaumen ist hoch, die Tonsillen sind hypertrophisch und zerklüftet.

An den inneren Organen ist physikalisch kein krankhafter Befund zu erheben; es bestehen keine Störungen der Sensibilität, der Schmerz- und Temperaturempfindung.

Thoraxdurchleuchtung und Hypophysenaufnahme ergeben keinen pathologischen Befund.

WaR—, MTR—.

Die Haut der unteren Extremitäten von der Inguinalgegend bis zum Fußrücken zeigt zahlreiche rotbraune Flecke, teilweise rundlich, größtenteils von unregelmäßiger Begrenzung, öfters konfluierend, gegen die Mitte der Flecke hin geht die Verfärbung in ein gleichmäßiges Gelb über oder fehlt ganz, sodaß an einzelnen Stellen Ringformen entstehen. Stellenweise erscheint die Haut wie marmoriert mit bläulich durchschimmernder Zeichnung. Die Strumpfbandgegend ist beiderseits frei von Blutungsherden.

Die Streckseite beider Unterarme zeigt ähnliche Veränderungen, wie sie an den unteren Extremitäten bestehen, nur mit dem Unterschied, daß hier die Flecke dichter aneinander gelagert sind und öfters konfluieren. Eine Schuppung ist nirgends nachweisbar. Auf Druck mit einem Glasspatel blassen die Flecke nicht ab, bei Lupenbetrachtung sind deutliche Gefäßerweiterungen festzustellen. Bei Umschnürung des Oberarmes entstehen nach kurzer Zeit punktförmige Hautblutungen. An den Unterschenkeln besteht geringgradige Hautatrophie, Hautturgor normal, keine Infiltration, keine Verhärtung des Unterhautzellgewebes oder der Muskulatur nachweisbar.

Die histologische Untersuchung eines aus der Haut des rechten Unterschenkels exstirpierten Stückes ergibt folgende Veränderungen: Ausgedehnte Rundzelleninfiltration und Pigmentanhäufungen um die Gefäße und im Corium, erhebliche Ektasie der Gefäße in der Papillar- und Subpapillarschicht, stellenweise mit Läsion der Wand. Die Papillen sind deutlich abgeflacht.

Die Epithelschicht weist außer einer Abflachung der Papillen keine Besonderheiten auf. Alle Schichten sind der Norm entsprechend ausgebildet.

Im Stratum papillare dichtstehendes kleinzelliges Infiltrat. In den tieferen Schichten geringes Oedem, durch das die Bindegewebsfasern auseinandergedrängt werden. Die Kapillaren zeigen ein verschiedenartiges Bild; zum Teil sind sie stark erweitert, zum Teil thrombosiert; ein Teil von ihnen ist mit einem Lymphozytenwall umgeben, während andere keine Spur von Entzündung aufweisen. In den tieferen Schichten der Cutis und der Subcutis besteht starke Erweiterung der Gefäße, die stellenweise vorhandenen Lymphozyteninfiltrate um nicht oder nur wenig erweiterte Gefäße sind hochgradiger als in der Papillarschicht.

Die Gefäßwand zeigt an einigen Stellen starke Verdünnungen mit stärkerer Abflachung und Auseinanderweichen der Zellkerne; eine Ruptur der Wand und Austritt von Erythrozyten in die Umgebung der Kapillaren sind in den einzelnen Schnitten nicht nachweisbar.

Das Blutbild zeigt entsprechend dem infantilen Habitus starke Lymphocytose:

Haemoglobin 75 %,
Erythrocyten 5 040 000, Leukocyten 7 800,
Lymphocyten 41 %, neutrophile Leukocyten 45 %,
davon segmentkernige 42 %,
stabkernige 3 %,
eosinophile Leukocyten 3 %,
Monocyten 11 %,
Thrombocyten 530 000.
Blutungs- und Gerinnungszeit sind normal.

Es wurde eine Röntgenbestrahlung mit Bucky-Röhre vorgenommen und 3 mal täglich 2 Kalzan-Tabletten verabfolgt.

Bei einer Nachuntersuchung am 15. September 1927 gab der Patient an, daß der Juckreiz vollkommen aufgehört hat, nach längerem Gebrauch von Kalzantabletten sind die Herde deutlich abgeblaßt, doch nach Aussetzen der Kalktherapie haben sie wieder einen intensiveren Farbton angenommen.

An den Streckseiten beider Unterarme bestehen jetzt noch vereinzelte unregelmäßig konfigurierte rotbraune Flecke mit hellerem Zentrum, eine Atrophie der Haut ist nicht nachweisbar. An den Außenseiten beider Unterschenkel ist an einigen Stellen, an denen bei der ersten Untersuchung noch eine gelbe Verfärbung innerhalb der rotbraunen Flecke bestand, jetzt die Verfärbung vollkommen verschwunden; die Haare fehlen, eine Follikelmündung ist auch mit der Lupe nicht mehr zu erkennen, die Haut erscheint dünner und konsistenter als die Haut der Umgebung.

Es handelt sich also um einen typischen Fall von P. a. t., bei dem unregelmäßig konfigurierte Blutungsherde das Krankheitsbild beherrschen, während wirkliche Ringformen nur in geringem Maße nachweisbar sind.

Zusammenfassung.

Das von Majocchi im Jahre 1896 aufgestellte Krankheitsbild der P. a. t. hat im Laufe der Jahre nur ganz geringfügige Änderungen und einige Ergänzungen erfahren. In zahlreichen Fällen konnten keine typischen Ringformen nachgewiesen werden, oder es bestanden in der Hauptsache unregelmäßig konfigurierte Flecke, weshalb die Bezeichnung „annularis“ als zu eng gewählt angesehen wird.

In anderen Fällen wurden einseitige oder abnorme Lokalisationen der Erkrankung beschrieben, vereinzelt mit Übergreifen auf die Mundschleimhaut.

Von manchen Autoren wird über stärkeren Juckreiz und feine Schuppung berichtet. Das atrophische Stadium, das normalerweise nach einigen Monaten erreicht ist, konnte mehrfach nach jahrelanger Beobachtung, in einem Falle sogar nach einer Krankheitsdauer von 15 Jahren nicht festgestellt werden, während nach anderen Veröffentlichungen schon Atrophie nach einigen Wochen vorhanden war, weshalb angenommen wird, daß zwei Spielarten, die atrophische und die nichtatrophische Form, vorkommen.

Die Mehrzahl der Autoren nimmt mit Majocchi an, daß die Ursache der P. a. t. vasomotorisch-trophische Störungen sind unter Voraussetzung einer Autointoxikation, die die primären endarteriitischen Veränderungen auslöst. Das in einigen Fällen gleichzeitige Vorhandensein von Tuberkulose führte zu der Annahme, daß der Tuberkulose eine gewisse Rolle bei der Entstehung der Erkrankung zuerkannt werden mußte, während andererseits infektiöse Prozesse, von einer eitrigen Tonsillitis ausgehend, als Ursache der Erkrankung angesehen werden.

Therapeutisch konnte durch Kalkpräparate kein nennenswerter Einfluß auf die Erkrankung ausgeübt werden. Majocchi hat in einigen Fällen durch heiße Schwefelbäder Heilung erzielt, Oppenheim konnte durch Quarzlichtbestrahlung die Affektion zum Schwinden bringen. Der oft vorhandene Juckreiz wird leicht durch Röntgenbestrahlung beseitigt.

In dem von uns beobachteten Falle bestanden, wie auch in anderen Veröffentlichungen, öfters rezidivierende Anginen, die die Annahme einer infektiösen Ursache nahelegen. Ob die endokrinen Störungen, die sich als Zeichen von Infantilismus (Fehlen der sekundären Behaarung, Lymphocytose im Blutbild) vorfinden, irgend einen Einfluß auf die Entstehung der Erkrankung haben, läßt sich nicht entscheiden; in der Literatur liegen bis jetzt keine Beobachtungen in dieser Hinsicht vor. Eine längere Zeit regelmäßig durchgeführte Kalzantherapie brachte die Blutherde zum Abblassen, nach Aussetzen des Mittels trat wieder stärkere Verfärbung ein; wir möchten deshalb annehmen, daß durch eine genügend lange durchgeführte Kalktherapie die Erkrankung doch in günstigem Sinne beeinflußt werden kann.

Zum Schluß bleibt mir die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. A. Ruete für die Überlassung der Arbeit und Herrn Oberarzt Dr. M. Schubert für die freundliche Unterstützung meinen Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

1. Alexander: Berliner dermatologische Gesellschaft. ref.: Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten, Bd. 15, S. 321.
2. Arndt: Berl. dermat. Ges. ref.: Zbl. Band 2, S. 418;
„ „ „ Bd. 21, S. 555.
3. Back: Dermat. Wochenschr. Bd. 78, S. 693.
4. Bechet: Arch. of derm. Bd. 12, S. 913.
ref.: Zbl. Bd. 20, S. 574.
5. Blaschko: Berl. derm. Ges. ref.: Zbl. Bd. 2, S. 418.
6. Brandweiner: Derm. Wochenschr. Bd. 42.
Monatshefte für prakt. Derm. Bd. 43, 529.
7. Chagrin: Arch. of derm. Bd. 11, S. 697;
ref.: Zbl. Bd. 18, S. 566.
8. Dose: Brit. Journ. of derm. Bd. 37, Nr. 6, S. 263.
ref.: Zbl. Bd. 18, S. 565.
9. Edel: Nederlandsch Tijdschr. v. Geneesk, Jg. 65, Nr. 11, S. 1398. ref.: Zbl. Bd. 4, S. 29.
10. Fanti: Giorn. ital. di derm. e sifil. Bd. 66, S. 1377.
ref.: Zbl. Bd.19, S. 864.
11. Fordyce: Arch. of derm. Bd. 12, S. 573 und S. 754.
ref.: Zbl. Bd. 19, S. 865.
12. Gottron: Berl. derm. Ges. ref.: Zbl. Bd. 16, S. 294.
13. Gross: Arch. für Derm. Bd. 123, S. 345.
14. Habermann: Kölner derm. Ges. ref.: Zbl. Bd. 11, S. 461.
15. Hirschfeld: Berl. derm. Ges. ref.: Zbl. Bd. 16, S. 294.
16. Levin: Arch. of derm. Bd. 12, S. 898.
ref.: Zbl. Bd. 20, S. 574.
17. Lier: XI. Deutsch. Dermat.-Kongreß;
ref.: Arch. für derm. Bd. 119, S. 168.
18. Lindenheim: Arch. für Derm. Bd. 113, S. 689.
19. Löwenfeld: Wiener derm. Ges. ref.: Zbl. Bd. 12, S. 235.
20. Majocchi: Sozieta dermat. ital.
ref.: Arch. für Derm. Bd. 88, S. 469.
Festschrift für Pick 1898.
Giorn. ital. d. malat. vener. e de pelle, Bd. 64,
ref.: Zbl. Bd. 10, S. 355.

21. Martino: rinn di soc. ital. di derm. e sifil.
ref.: Zbl. Bd. 5, S. 150.
22. Mendes da Costa: Nederl. tijdschr. Jg. 65,
ref.: Zbl. Bd. 4, S. 29.
23. Michelson: Arch. of derm. Bd. 12, S. 110.
ref. Zbl. Bd. 18, S. 565.
24. Naegeli: Blutkrankheiten und Blutdiagnostik, 1919.
25. Nobl: Wiener derm. Ges. ref.: Zbl. Bd. 4, S. 97.
Wiener derm. Ges. ref.: Arch. für Derm. Bd. 117.
Arch. für Derm. Bd. 119, S. 168.
26. Oppenheimer: Wiener derm. Ges.
ref.: Arch. für Derm. Bd. 125, S. 43.
27. Paroungian: Arch. of Derm. Bd. 11, S. 838;
ref.: Zbl. Bd. 19, S. 122.
28. Popper: Wien. derm. Ges. ref.: Arch. f. Derm. Bd. 119, 37.
29. Rosenow: Blutkrankheiten, 1925.
30. Sachs: Wiener derm. Ges. ref.: Zbl. Bd. 19, S. 711.
31. Scheer: Arch. of Derm. Bd. 8, S. 108;
ref.: Zbl. Bd. 11, S. 315.
Arch. of Derm. Bd. 12, S. 591;
ref.: Zbl. Bd. 19, S. 122.
32. Scherber: Wiener derm. Ges. ref. Arch. f. Derm. Bd. 119
33. Schildkraut: Arch. of derm. Bd. 11, S. 690.
ref.: Zbl. Bd. 18, S. 565.
34. Seegall: Berl. derm. Ges. ref.: Arch. f. Derm. Bd. 117, 852
35. Semon: Brit. Journ. of derm. a. syphil. Bd. 33, S. 65.
ref.: Zbl. Bd. 1, S. 122.
36. Skommarowsky: Russkij westnik derm., Bd. 3, S. 298.
ref.: Zbl. Bd. 19, S. 122.
37. Tommasi: Giorn. ital. di maladt. vener. e de pelle; Bd. 65,
S. 597. ref.: Zbl. Bd. 14, S. 201.
38. Vignolo-Lutati: Arch. für Derm. Bd. 114, S. 303.
39. Wedrow: Moskauer derm. Ges. ref.: Zbl. Bd. 18, S. 565.
40. Weiler: Mitteldeutsch. dermat. Tagung.
ref.: Zbl. Bd. 1, S. 489.
41. Wirz: Münchner derm. Ges. ref.: Zbl. Bd. 14, S. 32.
42. Wise: Arch. of derm. Bd. 9, S. 504.
ref.: Zbl. Bd. 14, S. 62.
43. Wohlstein: Derm. Wochenschr. Bd. 79, S. 848.

Lebenslauf.

Am 17. Juni 1898 wurde ich, Jacob Jacobi, als Sohn des *Land- und Gastwirts Joh. Jacobi zu Mornshausen an der Dautphe (Kreis Biedenkopf) geboren, besuchte vom 6. bis zum 11. Lebensjahre die Volksschule in meinem Heimatort, ging dann zum Realprogymnasium in Biedenkopf über; ab Ostern 1916 besuchte ich das Realgymnasium zu Marburg, trat am 17. November 1916 mit Primareife in den Heeresdienst und wurde am 28. Januar 1919 entlassen.*

Vom 3. Februar bis 8. Dezember 1919 nahm ich an einem Sonderlehrgang zur Vorbereitung auf die Kriegsreifeprüfung teil und bestand am 9. Dezember 1919 die Reifeprüfung.

Im Sommer 1919 schrieb ich mich bei der Philosophischen Fakultät in Marburg ein, trat SS. 1920 zur Medizinischen Fakultät über und meldete mich Ende WS. 1921/22 zur ärztlichen Vorprüfung. Von WS. 1922/23 bis zum SS. 1924 mußte ich mein Studium unterbrechen. Während der Ferienzeit famulierte ich an der Chirurgischen Klinik, meldete mich im Herbst 1926 zum Staatsexamen und bestand die ärztliche Prüfung am 28. Januar 1927. Vom 1. März bis zum 30. April 1927 war ich an der Hautklinik zu Marburg als Medizinalpraktikant tätig, seit dem 1. Mai 1927 an der Medizinischen Poliklinik.

Meine akademischen Lehrer waren:

v. Auwers, Berblinger, Bonhoff, Bredt, Burckhardt, Dittler, Esch, Freudenberg, Freund, Göppert, Gürber, Hildebrandt, Hofmann †, Kehl, Kehrer, Köppe, Korschelt, Kutscher, Läwen, Meyer †, E. Müller, W. Müller, Moog, Richarz †, Ruete, Schaefer, Scharnke, Schall, Schwenkenbecher, Stargardt †, Stengel, Stertz, Strecker, Take †, Thiel, Troeltsch, Uffenrode, Veit, Versé, Wiedhopf, Wieloch, Zangemeister.